Aus der Medizinischen Universitäts-Poliklinik Erlangen
(Direktor: Geheimrat Prof. Dr. J a m i n).

Ein Fall von Mißbildungen an den Extremitäten bei Zwillingen und seine erbgesundheitliche Bedeutung.

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der Würde eines Doktors der Medizin
der hohen Medizinischen Fakultät
der Friedrich-Alexanders-Universität zu Erlangen

vorgelegt von

Wolfgang Müller-Meernach
aus Hongkong

Tag der mündlichen Prüfung: 22. 1. 1937

Gedruckt
im Tageblatt-Haus Coburg
1937

Referent: Geheimrat Prof. Dr. J a m i n
Dekan: Geheimrat Prof. Dr. J a m i n

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Das Gesetz zur Verhütung erbkranken Nachwuchses vom 14. Juli 1933 hat mit einem Schlage das Interesse der deutschen Medizin für schwere körperliche Mißbildungen besonders geweckt. Es genügt heute nicht mehr, daß das Wie und Wann der Therapie bekannt ist, sondern der verantwortungsvolle Hüter der Volksgesundheit soll und muß sich mit der Frage beschäftigen, inwieweit angeborene Mißbildungen vererbbar sind und unter das Gesetz zur Verhütung erbkranken Nachwuchses fallen. Leider sind hier noch nicht alle Fragen restlos geklärt, in vielen Fällen tappen wir noch im Dunkeln.

Vorliegender Fall einer seltenen Mißbildungskombination der Extremitäten bei eineiigen Zwillingen soll als Einzeluntersuchung einen Beitrag zum Bau der Erbbiologie bringen.

Der Begriff angeborener Mißbildung ist nach Schwalbe folgender: „Mißbildung ist eine während der foetalen Entwicklung zustandegekommene, also angeborene Veränderung der Morphologie eines oder mehrerer Organe oder Organsysteme oder des ganzen Körpers, welche außerhalb der Variationsbreite der Spezies gelegen ist. Eine Mißbildung muß angeboren sein."

Dabei sind nur hochgradige Formveränderungen nach medizinischem Sprachgebrauch Mißbildungen, während Aenderungen geringen Grades Anomalien oder Abnormitäten genannt werden. Mißgeburten werden als Monstra bezeichnet.

Gütt-Rüdin-Ruttke erläutern den Begriff Mißbildung in ihrem Kommentar zum Sterilisationsgesetz: „Etwas vor Ablauf der normalen Entwicklungszeit Entstandenes, jedenfalls immer etwas Stationäres, etwas Bleibendes. Wenn man auch sagen kann, daß zu fast allen Krankheiten eine Disposition, also eine konstitutionelle Anlage gehört, so wird man jedoch im allgemeinen von einer Mißbildung nicht sprechen können, wenn die Krankheit zu einer körperlichen Verbildung und Mißgestaltung geführt hat."

Im folgenden soll die normale Entwicklung der menschlichen Gliedmaßen kurz geschildert werden.

In der zweiten Hälfte der dritten Embryonalwoche erkennt man beim Menschen die Anlage der Extremitäten, die als kleine Höcker der Extremitäten- oder Wolff'schen Leiste erscheinen. Die Wolff'sche Leiste besteht aus Ektoderm und Mesoderm und verläuft an der lateralen Körperwand unmittelbar ventral von der Urwirbelreihe. Zuerst tritt der Armhöcker in der Höhe der unteren Hals- und Brustsegmente auf, ihm folgt etwas später der Beinhöcker im Bereich der Lenden- und oberen Kreuzbeinsegmente. In der vierten Woche bilden die Extremitäten abgeplattete Stummel ohne jede Gliederung, aber

anfangs der fünften Woche läßt sich die Handanlage schon als rundliche, schaufelartige Platte mit dickerer Mitte und dünnerem Rand erkennen. Der dünne Stiel krümmt sich in der Mitte, die Ellenbogenanlage markierend. Am dünnen Handrand treten bald durch vier radiär stehende Furchen getrennte, strahlenartige Wülste auf, die erste Andeutung der Finger. Bald verlängern sich dieselben und springen knospenartig über den übrigen Rand vor, der schwimmhautähnlich die Fingeranlage verbindet.

Die Entwicklung der unteren Extremitäten geht in ähnlicher Weise vor sich, doch treten die Differenzierungen stets etwas später auf. So zeigt sich die ungegliederte Fußplatte erst, wenn die ersten Fingerstrahlen schon angedeutet sind. Die Zehenanlagen trennen sich erst am Ende der achten Woche.

In der sechsten Woche sind die vier Hauptabschnitte der Extremitäten zu erkennen, da sich das proximale Stück in Ober- und Unterarm gesondert hat. In der siebenten Woche findet man an den Spitzen der Finger krallenartige, aus Epidermiszellen bestehende Ansätze, die Urnägel.

Allmählich differenzieren sich die Zellen der sich entwickelnden Extremität und lassen Skelett und Muskelanlage unterscheiden, wobei die Teile des Extremitätenskeletts in bestimmter Reihenfolge angelegt werden; die proximalen Stücke bilden sich früher als die distalen. Bei der Entstehung des Gliedmaßengerüstes unterscheiden wir drei Stadien, das erste Stadium der häutigen, das zweite der knorpligen und das dritte der knöchernen Anlage.

Während die Verknöcherung der Hand- und Fußwurzelknochen rein enchondral von ein bis zwei Knochenkernen ausgeht (Beginn nach der Geburt, vollendet im 10. bis 12. Lebensjahr), entsteht die Umwandlung der langen Röhrenknochen aus Knorpel rein perichondral (beginnend etwa von der 8. Woche bis Ende des 2. bis 5. Lebensjahres).

Wie entstehen Mißbildungen?

Nach F i s c h e l und S c h w a l b e sind zu trennen:

1. Die formale Genese, wie sich die Mißbildungen entwickeln.
2. Die kausale Genese, warum sich die Mißbildungen entwickeln.

Uns interessiert hauptsächlich die zweite Frage. Nach P o t t haben wir folgende Möglichkeiten der kausalen Entstehung von Mißbildungen.

1. Die bereits fertig ausgebildeten Extremitäten werden durch ein intra- oder extrauterin einwirkende Störungen verstümmelt (Spontanamputation).
2. Die normale Entwicklung der Glieder wird gehemmt (Bildungsdefekte).
3. Ein störendes Agens kommt bei einem befruchteten Ei zur Wirkung.

4. Die Mißbildung ist in Keimzelle, Sperma oder unbefruchteten Ovulum mit angelegt.

Mißbildungen durch Keimschäden bezeichnet man als endogen. Dies ist nach E. Falk irreführend, denn wenn der Keim durch Röntgenstrahlen, durch Alkohol oder durch Eihautstich geschädigt wird, ist diese eine äußere Schädigung, die erst eine innere zur Folge hat. Ein Musterbeispiel einer endogenen Mißbildung ist die erbliche Uebertragung von Mißbildungen, hier ist also die Ursache der Entwicklungsstörungen in der Keimanlage ohne jede äußere Beeinflussung zu suchen.

Eine zweite Gruppe von angeborenen Mißbildungen bilden Keimschädigungen, bei denen der Grund in schädigenden Einflüssen zu suchen ist, die das Plasma treffen oder die Chromosomenverteilung ungünstig beeinflussen, bei ihnen werden die ursprünglich normal angelegten Keimzellen vor oder bald nach der Befruchtung durch mechanische, thermische, chemische Reize geschädigt.

Untersuchungen von Fritz Levi ergaben nämlich, daß durch Anstich von unbefruchteten Eiern parthonogenetisch erzeugte Frösche sich pathologisch entwickelten, und daß bei ihnen Mißbildungen entstehen, die den kongenitalen menschlichen Mißbildungen entsprechen

Ebenso konnte Hertwig zeigen, daß durch Befruchtung der Samenfäden von Rana fusca monströse Embryonen mit asymmetrischer Entwicklung beider Körperhälften entstehen.

Bagg gelang es durch Röntgenbestrahlung von Mäusen eine Aenderung des Keimplasmas herbeizuführen. Zunächst kamen die Tiere mit Augenfehlern zur Welt. Durch Auswahl der Tiere konnte er schließlich Familien mit hundertprozentiger Neigung zu Mißbildungen züchten. Zu den Augenaffektionen kamen zunächst Klumpfüße und Syndaktylie.

Im Gegensatz zu diesen Mißbildungen stehen die exogenen, sekundär angeborenen Mißbildungen, die erst nach der Befruchtung auftreten und durch physikalische, chemische oder psychische Ursachen bedingt sind. Die mechanische Beeinflussung durch intrauterine Belastung oder Raumbeschränkung oder durch Einwirkung des Amnion, wie wir sie bei Abschnürung von Gliedmaßen durch amniotische Fäden feststellen können, spielen von den exogenen Ursachen beim Menschen eine große, neuerdings aber vielfach bezweifelte Rolle (Kümmel und Hoffa).

In neuerer Zeit wurde der Versuch gemacht, eine klare Scheidung der vererbbaren endogenen Erkankungen von denen der exogenen zu machen, indem man die Trennung in typische und atypische Leiden vorgeschlagen hat (Sternberg). Zur Begründung hat man gesagt, daß die typischen, sich in gleicher Form immer wiederholenden Leiden endogen durch Störung des Keimplasma bedingt und damit auch vererbbar sind. Die atypischen angeborenen körperlichen Leiden sollen dagegen ihre Ursache in äußerer Einwirkung haben und somit auch nicht vererbbar sein.

Diese Einteilung ist aber, wie Max Lange sagt, nur bedingt richtig; denn es könnten in der gleichen Form immer wiederkehrende körperliche Fehlbildungen, wie z. B. amniotische Strangamputationen, durch exogene Momente entstehen. Andererseits können gerade seltene, aus dem Rahmen des Gewöhnlichen herausfallende Mißbildungen auf eine schwere Keimplasmastörung zurückgehen.

Die Vererbung von Mißbildungen beim Menschen folgt nach der Familien- und Zwillingsforschung der letzten Jahrzehnte denselben Gesetzen, wie sie Mendel aufgestellt hat. Bei der Erforschung stellte sich die Kleinheit der menschlichen Familie, die lange Dauer der Generationen als große Schwierigkeit entgegen.

Die krankhaften Erbanlagen sind an Erbfaktoren oder Gene gebunden. In manchen Fällen genügt ein elterliches Gen, um die Krankheit in Erscheinung treten zu lassen, während in anderen Fällen bei beiden Eltern die gleichen Erbfaktoren erst die Erscheinung der krankhaften Veränderung hervorrufen. Die Erbanlage, die schon in der Einzahl eine Krankheit zu vererben in der Lage ist, nennen wir dominant vererbbar oder überdeckend oder durchschlagend, die andere Form der Vererbung, bei der von beiden Eltern die gleiche Anlage auf das Kind übertragen sein muß, um das Bild der betreffenden Erbkrankheit in Erscheinung treten zu lassen, überdeckt oder recesiv vererbbar. Wir wissen weiter von einigen Krankheiten, daß ihr Inerscheinungtreten an besondere auslösende Momente gebunden ist, wie z. B. an die Koppelung mit dem Geschlecht oder die Bedingtheit zweier anderer oder mehrerer Erbfaktoren (dimer, polymer), und die daher nicht durch eine einzelne Erbanlage hervorgerufen werden können.

Das Gesetz zur Verhütung erbkranken Nachwuchses stützt sich im wesentlichen bei der Frage der Vererbbarkeit der Erkrankungen auf empirisch-statistisches Material (Rüdin).

Das plötzliche Auftreten irgend eines Merkmals, welches nun weiter vererbt werden kann, bezeichnen wir als Mutation oder Idiovariation. „Aus irgendwelchen Gründen und zu irgendwelchem Zeitpunkt erfolgt eine Aenderung im Gefüge des im allgemeinen freilich ziemlich stabilen Idioplasmas, und so gehen Zellen und daraus Individuen mit verändertem Idioplasma hervor, die entsprechend auch in ihren äußeren Eigenschaften verändert sind." (Baur.)

Dies gilt natürlich nur für den Fall, daß eine Mißbildung ganz ohne Vorbereitung aus der Vorfahrenreihe in Erscheinung tritt. Es ist aber auch der Fall denkbar und möglich, daß die Mißbildungen schon früher unmerklich oder nur geringfügig vorhanden waren und erst durch einen besonders auffälligen Grad in Erscheinung treten, oder daß durch eine Häufung ungünstiger Bedingungen im Keimplasma z. B. durch Inzucht ein die Entwicklung schädigender Einfluß sich geltend macht. In diesem Falle darf man nicht von einer Mutation, einer Aenderung der Erbeigenschaft sprechen.

Da es sich bei dem zu berichtenden Fall um Zwillinge handelt, möchte ich kurz noch die Zwillingsentstehung streifen.

Wir unterscheiden eineiige und zweieiige Zwillinge. Zweieiige Zwillinge verhalten sich so wie zwei gleichartige Brüder, jeder Zwilling unterliegt für sich den Erbgesetzen. Eine annähernde Erbgleichheit liegt natürlich durchaus im Bereich des Möglichen.

Anders verhalten sich die für die Erbforschung so wichtigen eineiigen Zwillinge.

Hier gibt es zwei Richtungen. Die eine Richtung nimmt von vornherein Erbungleichheit auch der eineiigen Zwillinge an, die andere ist bei typischem Aehnlichkeitsbefund von der Erbgleichheit überzeugt.

Vor allem kann man aus dem Eihautbefund auch heute noch nicht mit absoluter Sicherheit die Diagnose der Eineiigkeit stellen. Wir sind zu ungenau über die ersten Entwicklungsvorgänge des menschlichen Eies unterrichtet, um sagen zu können, ob bei eineiigen Zwillingen auch stets nur ein Chorion vorhanden sein muß. Deshalb zieht man die lange Zeit betonte Wichtigkeit des Eihautbefundes bei der Unterscheidung, ob Eineiigkeit oder Zweieiigkeit, stark in Zweifel.

Man hat versucht, die Eineiigkeit aus der Aehnlichkeit bestimmter Merkmale festzustellen. Zuerst geschah das mit der Hilfe der Daktyloskopie und der Palmarabdrücke. Dann hat W. Siemens in seiner Zwillingspathologie darauf hingewiesen, daß durch die Prüfung einer großen Anzahl von Merkmalen (nach einem bestimmten Schema) die Diagnose der Eineiigkeit mit erhöhter Sicherheit festgestellt werden kann.

Die Mehrzahl der Embryologen nehmen die Bildung eineiiger Zwillinge in der Zeit des Keimblasenstadiums an. Es entstehen da aus bisher unerforschten Gründen durch eine Verdoppelung zweier Embryonalanlagen aus einer Eizelle, die durch einen Samenfaden befruchtet ist, eineiige Zwillinge. Bei dieser Vorstellung besitzen eineiige Zwillinge die gleiche Erbmasse. von Verschuer führt zum Beweis an: „Die Trennung der Embryonalanlagen erfolgt in einem Stadium undifferenzierter Embryonalzellen, dieselben sind im Prinzip totipotent, d. h. sie enthalten die Summe aller Bedingungen in sich, welche notwendig sind, um das ganze Geschöpf zu reproduzieren."

Nun wird aber von verschiedenen Autoren bezweifelt, ob die zwei Teilstücke des befruchteten Eies, aus dem die Zwillinge entstehen, auch stets dieselbe Kernsubstanz, die gleiche Chromosomenzahl und damit die gleichmäßige Zuammensetzung der Erbverhältnisse mitbekommen. Es ist ohne weiteres verständlich, daß Individuen, die in der Zahl ihrer Chromosome antefoetal unterschiedlich angelegt wurden, postfoetal auffallende Differenzen zeigen müssen. Daß evtl. beim Menschen auch eine qualitative Individualität der Chromosome besteht, deutet die Untersuchung des amerikanischen Zoologen Sutton an, der bei der Heuschreckenart Brachystola magna weit untereinander abgestufte Größenunterschiede in deren Chromosomen gefunden hat.

Die Eineiigkeit von Zwillingen leitet sich also aus der Identität des Keimplasmas ab. Jeder Unterschied bei eineiigen Zwillingen ist nicht durch Erblichkeit, sondern durch paratypisches Verhalten bedingt. Neben dieser Differenzierung kommen natürlich noch Umwelteinflüsse im engeren Sinn zur Geltung. Die Anlage ist genotypisch festgelegt, die phaenotypischen, die veränderten Außenbedingungen schaffen die physiologisch-pathologischen Modifikationen.

Der theoretischen, heute allgemein gültigen Vorstellung nach sind also eineiige Zwillinge isocygot, d. h. ihre Erbmitgift ist identisch, indem ein Spermakern und ein Eibläschen sich vereinigten.

Die Häufigkeit von körperlichen Mißbildungen, die aus der Gebrechlichen- und Krüppelzählung im Jahre 1906 und von 1921 bis 1925 in Deutschland errechnet worden ist, wird mit drei Mißbildungen bzw. Anomalien unter tausend Geborenen, also 0,3 % angegeben (v. Verschuer).

In der Medizinischen Poliklinik Erlangen wurde folgender Fall von multiplen Mißbildungen an den Extremitäten beobachtet:

Der 25jährige Hans L., Student, hat schwere Mißbildungen an den Extremitäten. In der Familie sollen keinerlei Körperfehler außer bei einem Zwillingsbruder vorhanden sein. Von Verwandtenheirat und Zwillingen ist in der Familie nichts bekannt. Die einzige 13 Jahre ältere Schwester ist mit ihrem Töchterchen erscheinungsfrei.

Der Patient gibt an, seine Mißbildungen von Geburt an zu haben. Acht Wochen nach der Geburt habe er bis zu seinem 7. Lebensjahr wegen doppelseitiger Klumpfüße in Gips gelegen, dann seien dieselben operiert worden.

Befund: Der Patient ist vegetativ äußerst labil, sehr aufgeregt, schwitzt leicht und stark. Größe 167,5 cm ohne Schuhe, Gewicht 55,3 kg leicht bekleidet. Thorax schmal, leptosomer Habitus, Schultern tief stehend, vertebra prominens. Die Muskulatur ist dürftig entwickelt, Fettpolster ausreichend, Dermographismus ruber.

Beiderseits ist ein leichter Exophthalmus vorhanden, Pupillen reagieren prompt auf Licht und Konvergenz. Die linke Brust ist geschwollen und druckschmerzhaft (angeblich auf eine seit 4 Monaten bestehende Brustdrüsenentzündung zurückzuführen). An den Lungen findet sich kein krankhafter Befund. Das Herz ist nicht verbreitert, jedoch ist über allen Ostien ein deutliches systolisches Geräusch zu hören. Puls 76. Die Röntgendurchleuchtung ergab keinen pathologischen Befund. Dekompensationserscheinungen liegen nicht vor. Der Leib ist weich, nirgend eine Residenz zu tasten.

Hände: kein Tremor. Die Fingerform ist normal, die Fingergelenke sind frei beweglich. An sämtlichen Nägeln finden sich gleichsinnige Bildungsfehler. Die Daumennägel fehlen vollständig, die Zeigefingernägel sind winzig, alle anderen Nägel weisen einen Längsdefekt, eine Bruchlinie in der Mitte auf. (Bild 1.)

Bild 1

Bild 6

Arme: beiderseits Muskulatur des Oberarms stark atrophisch, Supination und Pronation fast vollständig unmöglich (Bild 2). Der Arm kann nur bis etwa 150° durchgestreckt werden.

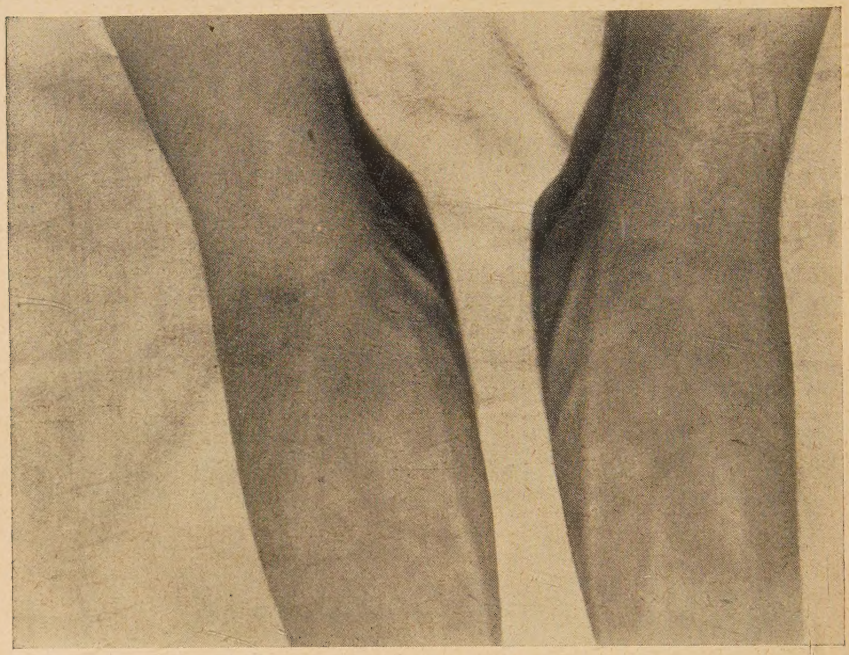

Bild 2

Beide Füße haben Spitzfußstellung nach korrigiertem Klumpfuß. Die Zehen sind erhalten aber deformiert, zusammenhängend mit dem früheren Klumpfuß. Der Gang ist frei aber stapfend, da der Patient den Fuß nicht normal abrollen kann. Die unteren Extremitäten verjüngen sich eigentümlich keilförmig nach unten (hühnerbeinartig).

Beide Knie zeigen breite Kondylen, die Tuberositas tibiae ist sehr stark ausgebildet, die Patellarsehne läuft mit einer Verdickung über den Condylus lateralis hinweg. Die Kniescheibe ist nicht deutlich zu fühlen. (Der Patient erzählt, daß anläßlich seiner Klumpfußoperation ihm gesagt wurde, er habe keine Kniescheiben.) Patellarreflex schwach auslösbar.

Befund des Zwillingsbruders Fritz L.:

Größe 163,5 cm. Gewicht 53,5 kg. Thorax schmal, leptomomer Habitus, Schulter tiefstehend, Muskulatur dürftig, Fettpolster ausreichend, Dermographismus ruber, Exophthalmus. Keine Brustdrüsenschwellung. Die inneren Organe lassen keine Besonderheiten erkennen.

An den Extremitäten (Nägel, Arme, Füße, Knie) finden sich äußerlich genau dieselben Anomalien wie bei Hans L., siehe Nägel

(Bild 6), nur ist bei ihm die Klumpfußoperation besser gelungen. Haar- und Augenfarbe ist dieselbe. Die Brüder sehen sich zwar ähnlich, doch gleichen sie nicht „wie ein Ei dem anderen".

Die Brüder haben beide trotz schlechter wirtschaftlicher Verhältnisse ein gutes Abitur gemacht und machen einen äußerst intelligenten Eindruck. Sie haben durch ihr Leiden keine größeren Beschwerden, insbesondere macht ihnen die angeblich fehlende Kniescheibe keinerlei Beschwerden. Hans L., bei dem die Klumpfußoperation schlechter geglückt ist, kann nicht lange laufen, während Fritz L. Dienst bei einer Parteiorganisation macht und bei einem Sportfest seiner Klasse den dritten Preis errang.

Die Röntgenaufnahmen sind nur von Hans L. gemacht worden. Die Röntgenbilder der Hand zeigen keine Abweichungen von der Norm, insbesondere sind die Phalangen vollzählig und normal ausgebildet. Die Bilder des Ellbogengelenkes lassen eine typische Radius-

Bild 3

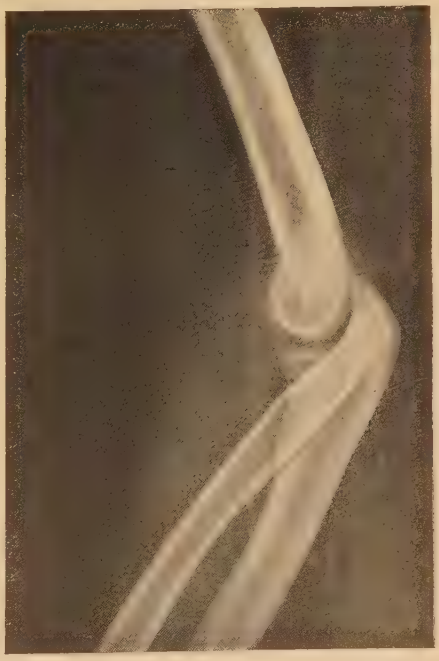

Bild 4

luxation erkennen, das mißgeformte Radiusköpfchen ist nach oben abgewichen (Bild 3), demgemäß ist auch ein Abweichen des Radius nach ober im Radius-Carpalgelenk gegen die Ulna zu sehen. Das Olekranon ist eigenartig spitz, der Schaft des Humerus ist gegen die Epikondylen schlecht abgesetzt (Bild 4) (nach Hasselwander). Die

Kniegelenkaufnahme zeigt einen sehr breiten Gelenkspalt, die Patella ist sichtbar aber sehr klein, etwa fünfzigpfennigstückgroß (Bild 5).

Bild 5

Diagnose: Beiderseits Anonychie der Daumennägel, Onychatrophien sämtlicher anderer Nägel, Radiusluxation mit Verbildung des Ellbogengelenks, Pronationskontraktur. Spitzfuß nach korrigiertem Klumpfuß, Hypoplasie und Luxation der Patella nach außen.

Die angebliche chronische Mastitis im Befund bei Hans L. möchte ich kurz noch mit einigen Worten streifen. Sie trat nach einer Lungenentzündung des Patienten vor zwei Jahren auf, dauerte ein paar Monate, verschwand dann angeblich und stellte sich vor vier Monaten wieder ein. Die linke Brust schwoll gleichmäßig an und wurde immer größer. Spannungsgefühl und Druckschmerzhaftigkeit werden angegeben. Die Form ist gleichmäßig konisch etwa der weiblichen Brust eines 14jährigen Mädchens entsprechend. Drüsenkörper sind nicht zu tasten. Eine Gynaekomastie ist durchaus in Betracht zu ziehen. Ohne auf die Aetiologie dieses Krankheitsbildes einzugehen, die zum Teil in einer Hormonwirkung, zum Teil in einer vererbbaren, im Keimplasma fixierten erhöhten Entwicklungsbereitschaft der Milchdrüsenanlage gesucht wird, will ich Prange über Gynaekomastie zitieren: „Fast immer waren (bei Gynaekomastie)

Stigmata degenerationis wie: defektes Gebiß, steiler Gaumen, Hypoplasie der Haut und Fingernägel, Varikozele, vasomotorische Uebererregbarkeit und Asymmetrien anzutreffen."

Handelt es sich nun bei den Brüdern um eineiige Zwillinge? Dagegen spricht die nicht sehr deutlich ausgeprägte Aehnlichkeit der Facies (nicht zum Verwechseln ähnlich, wie man es im allgemeinen bei eineiigen Zwillingen erwartet) und die unterschiedliche Größe, die v. Verschuer als Hauptmerkmal der Zweieiigkeit angibt. Dafür spricht die bis ins einzelne gehende gleiche Mißbildungsform. Dieses genau gleiche Bild bei sonst negativer Familienanamnese und der außerordentlichen Seltenheit ist ein fast undenkbarer Zufall. Ich möchte mich daher für Eineiigkeit entscheiden.

Bei den Mißbildungen der Nägel handelt es sich um eine Erscheinungsform, die in der medizinischen Literatur wohl bekannt ist. Heller sagt: „Anonychien kommen oft mit Onychatrophien vergesellschaftet vor."

O'Neill berichtet über einen Fall von Anonychie an Finger und Zehen, dessen Schwester gleichfalls nagellos war.

Da Lima bereicherte die Literatur um eine Familienbeobachtung. In zwei Generationen hatten 13 Familienmitglieder Onychatrophien, darunter ein Zwillingspaar und Halbgeschwister.

Nicolle und Hallipré schreiben: „Bei einer kanadischen Familie hatten von 54 sechs Generationen angehörenden Individuen 36 (22 männliche und 14 weibliche) Anonychien und Onychatrophien nebst Erkrankung der Haare.

Normann Tobias berichtet über Fehlen von Daumennägeln und mittelschwerer Onychorhexis der übrigen Fingernägel. Von 25 Personen in vier Generationen waren 12 nagelkrank, sie fanden eine direkte Vererbung.

Ebstein teilt einen Fall von Anonychia pollicum familiaris bei einem 21jährigen, von Geburt an blinden Kranken mit.

Besonders erwähnenswert erscheint mir ein von Most, wie auch alle vorherigen, bei Heller zitierter Fall: „Klumpfuß, Kontraktur von Knie und Hüftgelenk, Defekte der Patella. Der Daumen ist völlig, der Zeigefinger fast nagellos, die anderen Finger zeigen nur Längswülste mit Spuren von Nagelsubstanz. Das Leiden ist familiär. Die Knochenveränderungen werden als Belastungsdeformität erklärt. Ein Trauma graviditatis erwähnt."

Vor allem möchte ich die Vererbbarkeit des Leidens betonen, und zwar die dominante Erbfolge. Auch andere Autoren, wie z. B. Julius Mayr stehen auf folgendem Standpunkt: Die mangelhafte Nagelanlage wird vereinzelt (und zwar) als familiär dominantes Leiden beobachtet. Heller schreibt: „Es handelt sich hier ohne Zweifel um eine konstitutionelle Minderwertigkeit. Neben der Erblichkeit scheint mir auch das Zusammentreffen mit anderen Defekten ein Beweis dafür zu sein." Daß in unserem Fall Zwillinge davon betroffen sind, kann nur als weitere Stütze der Theorie gelten.

Als zweiter Defekt zeigt der geschilderte Fall eine doppelseitige Radiusluxation, ebenfalls bei beiden Zwillingen. Nach der röntgenologisch sichergestellten Luxation bei Hans L. ist es wohl erlaubt, bei vollständig gleichem äußeren Befund auch bei Fritz L. eine Luxation anzunehmen. Ohne Zweifel sind es also kongenitale Luxationen, erworbene können in diesem Fall wohl ausgeschaltet werden.

Die kongenitale Luxation ist, wie Künne angibt, keine allzu seltene Deformität. Hoffa allein hat 31 Fälle zusammengetragen.

Zur Erklärung der Entstehung des Leidens dienen folgende Punkte. Die eine Theorie denkt sich ein Trauma auf den schwangeren Leib als Ursache, die zweite nimmt eine Spontanluxation, bedingt durch Erweichung des Bandapparates oder durch foetale Gelenkhydropsie, an. Die dritte schuldigt eine absonderliche Lage des Foets in utero an, nach der vierten soll die Luxation das Produkt einer primitiven Muskelretraktion, wie z. B. die Erklärung des Caput obstipum, sein.

Nach von Ammon „ist die größte Wahrscheinlichkeit vorhanden, daß das Uebel in einem Stehenbleiben der gesamten Gelenkpartien auf einer frühen foetalen Bildungsstufe beruht, der Gelenkkopf luxiert nicht, sondern er hat sich niemals in die Gelenkfläche auf normale und gehörige Weise eingeführt."

Hoffa ist der Ansicht, daß kongenitale Radiusluxationen als Folge einer fehlerhaften Keimanlage, die auch vererbt (dominant) werden kann, zu deuten ist.

Diese Ansicht wird gestützt durch die Beobachtung, daß kongenitale Radiusluxationen nicht selten mit anderen Deformitäten vergesellschaftet vorkommen.

Tschatscheff veröffentlichte einen Fall von kongenitaler Radiusluxationen und Pronationskontraktur, er schreibt dazu: „Das Bemerkenswerteste daran ist, daß die Mißbildung isoliert ohne andere Deformitäten vorkommt, die Ursache dafür dürfte wohl eine Störung der Keimanlage sein."

Dortselbst wird auch Weszkalny zitiert: „Zwei Geschwister hatten neben angeborener Radiusluxation Klumpfüße."

Joachimsthal stellte einen 15jährigen Jungen mit doppelseitiger Hüft- und Radiusluxation fest.

Münter hat zwei Fälle veröffentlicht, die neben der Eigenschaft, angeboren zu sein, auch die der Erblichkeit hatten. Radiusluxation wurde mit Exostosenbildungen bei Vater und Sohn beobachtet.

Sandifort (zitiert bei Hoffa) beschrieb einen Fall von kongenitaler Luxation mit gleichzeitiger Deformität im Humeroulnargelenk.

Smith (zitiert bei Bogen) teilt einen Fall von rechtsseitiger Radiusluxation und Patellarluxation mit.

Hans Sieber beschreibt einen Fall von doppelseitiger Luxation des Radiusköpfchens mit doppelseitiger Patellarluxation.

Besonders interessant ist der von Servier bei Hoffa angegebene Fall: „Vater und Sohn hatten kongenital neben Radiusluxationen nach hinten, Klumpfüße und Patellarluxation.

Wenn zwar Künne sagt, daß die aetiologische Frage der angeborenen Luxation des Radiusköpfchens von ihrer endgültigen Lösung noch weit entfernt ist, so spricht m. E. die Erscheinung bei Zwillingen neben anderen angeborenen Deformitäten unbedingt für eine krankhafte Keimanlage, jedenfalls sind traumatische, exogene Einflüsse abzulehnen.

Die dritte einzelne Mißbildung bei unserem Fall wurde an den Knien bzw. an den Kniescheiben beobachtet: hier ist eine Luxation und Hypoplasie der Patella vorhanden.

Früher nahm man allgemein eine Entstehung der Patella durch Reibung der Quadricepssehne auf ihrer Rutschbahn an. Diese Ansicht, die die Kniescheibe für ein Sesambein hält, gilt heute als widerlegt. Wuth führt Fälle an, bei denen angeborener Mangel der Patella, trotz normaler Lage und tadelloser Funktionsfähigkeit der Quadricepssehne (in mehreren Generationen nachgewiesen) vorhanden war. Drachmann (zitiert bei Bogen) beschreibt umgekehrt kongenitale Defekte des Muskulus quadriceps bei vorhandener und gut entwickelter Patella.

Vergleichende anatomische Betrachtungen lassen einen engen Zusammenhang zwischen Patella und Tibia erkennen. Die Patella gilt heute als selbständiges Skelettstück, wahrscheinlich ist sie ein Abkömmling der Apophyse der Tibia, der sich selbständig entwickelt und in Fällen angeborener Luxation durch einen primären Fehler in der Keimanlage im Wachstum zurückbleibt oder an falscher Stelle, in der Regel zu weit lateral, angelegt ist.

Die konstitutionelle Minderwertigkeit wird besonders durch die Vererbbarkeit der angeborenen Luxation und ihre Kombination mit anderen Leiden angenommen. Nach Rosenkranz fallen auf 57 kongenitale Luxationen und Hypoplasien 35 Klumpfüße. 10 mal waren diese Mißbildungen allein vorhanden, also nur bei 17,5 %.

Schilling schreibt: „In 48 % der Fälle in der Literatur waren kongenitale Patellaluxationen mit anderen Leiden beschrieben".

Er beschreibt weiter eine Familie in drei Generationen mit nicht geschlechtsgebundenem, dominantem Erbgang des Leidens und erklärt, „damit allen spekulativen Theorien der Entstehung (intrauterines Trauma, Raumbeengung, Bildungsfehler des Quadriceps, Hypoplasie der Femurkondylen) den Boden entzogen zu haben".

Zahllos sind die Mitteilungen über Kleinheit und Verrenkung oder beiden in der Literatur. Ihr oft beschriebener dominanter Erbgang ist wohl bekannt.

Ich möchte mich auf einige besonders auf unseren Fall sich beziehende Mitteilungen beschränken.

Bogen unterscheidet zwei Typen von Luxationen, habituelle mit viel und permanente mit weniger Beschwerden. Er zitiert folgende Fälle.

Gibney: 1. Fall: Komplette, permanente Luxation und Kleinheit der Kniescheiben, Klumpfüße und Genu valgum, Mißbildungen der Hände beiderseits.

2. Fall. Inkomplette, permanente Luxation beiderseits, Mißbildungen der Hände, Genu valgum, Patellae sehr klein.

3. Fall. Kleinheit der Patellae, Pes equinovarus, multiple Deformitäten der Ellenbogen, der Hüften, der Knie und der Hände.

Bousquet: Luxatio patellae, Konstraktur der Biciptes antibrachiales, Mißbildungen des Humerus.

Adelmann: Luxatio patellae, Klumpfuß, Luxation des Knies nach innen.

Janicke: Luxatio patellae, Plattfüße, Kontraktur beider Knie- und Hüftgelenke.

Brothers: and Pope: Symmetrische Mißbildungen beider Beine, Luxatio patellae, die linke Hand hatte nur drei Finger. Heredität wurde nachgewiesen.

Barwell: Luxatio patellae, Pes equinovarus rechts.

Plagemann: Luxatio patellae, beiderseits Klumpfüße.

Ridlon: Sehr kleine patellae, Genu valgum, Pes equinovarus beiderseits, Spina bifida, Strabismus convergens.

Tarnier: Patellae sehr rudimentär, Klumpfüße, Atresia ani.

Ridard: Linke Patella sehr klein, links Pes equinovarus.

Melicher: Patellae sehr klein, Mangel der oberen Extremitäten, Luxation der Kniegelenke.

Wolff: Rechte Patella normal, linke sehr klein. Anomalien fast aller Gelenke.

Guérin: 1. Fall. Luxatio patellae, sehr viele Mißbildungen.

2. Fall. Rechte Patella fehlend, linke rudimentär, Mißbildung der oberen Extremitäten, Pes equinovarus beiderseits.

von Ammon: Kleine patellae, Klumpfüße.

Nisser: Patellae sehr klein, Klumpfüße.

Spoerri: Rechte Patella sehr klein, links fehlend. Schiefhals, Spina bivida, Luxation beider Tibiae nach vorne.

Adams: Kontrakturen der Finger, Klumpfüße, Patellae rudimentär.

Beely: Patellae nicht palpabel, Klumpfüße, Fingerkontrakturen, Hüftgelenksluxation.

Wirt: Patellae luxiert und rudimentär, Pes equinovarus und Kontraktur der Palmarfascie beiderseits.

Baumgartner: Patella rechts fehlend, links klein. Fingerkontrakturen, Schwimmhäute zwischen den Fingern, Klumpfüße.

Bogen selbst beschreibt zwei Fälle, in denen er Heredität nachwies.

1. Fall: Patellae klein, anormale Kondylen, Mißbildungen beider Daumennägel.

2. Fall: Patella links komplett und rechts inkomplett luxiert, beide Daumennägel zeigten Deformitäten.

Luxation und Hypoplasie sind eng zusammenhängende Krankheitsbilder, das zeigen diese Beispiele, aber auch Aplasie scheint in derselben Linie vorzukommen.

Rubin veröffentlichte 1915: „Bei einer 33jährigen Frau zeigten die Kniescheiben ungefähr nur halbe normale Größe. Bei ihrem 10jährigen Sohn und ihrer vierjährigen Tochter fehlt die Kniescheibe (durch Röntgenaufnahme einwandfrei nachgewiesen) vollständig".

Ein Zweifel an einer Keimplasmaschädigung bei diesem Krankheitsbild kann eigentlich nicht entstehen, auch bei unserem beobachteten Zwillingsfall scheint mir dies klar.

Als vierte und letzte Komplikation wird bei unserem Fall Klumpfüße beiderseits, die allerdings konservativ und operativ korrigiert sind, angenommen.

Die Bezeichnung Klumpfuß (Pesequinovarus) ist zunächst nur ein Sammelname, etwas Aetiologisches ist nicht damit verbunden. Im allgemeinen bezeichnet man nur diejenigen Deformitäten als Klumpfüße, deren Teile ihre Stellung dauernd innehalten. Ihnen gegenüber stehen die sogenannten Klumpfußstellungen, akzidentell auftretende Verkrümmungen.

Jeder Klumpfuß, gleich welcher Aetiologie, setzt sich nach Wilhelm aus drei Komponenten zusammen.

a) Die Aduktions- oder Varuskomponente.
Der Fuß ist in Höhe der Knochengabel gegen die Unterschenkelachse mehr oder minder stark einwärts gewinkelt. Ferse und Vorderfuß sind einander genähert, sodaß die Konkavität des inneren Fußrandes verstärkt ist. Diese Aduktionskomponente muß bei allen Klumpfußformen als erste therapeutisch angegangen werden.

b) Die Supinationskomponente, die eigentlich der ganzen Klumpfußmißbildung das eigenartige Gepräge verleiht. Sie kann Ausmaße bis zur rechtwinkligen Torsion des Fußes gegenüber der Unterschenkelachse erreichen. Bei der Therapie muß die Beseitigung dieses Fehlers das zweite Ziel sein.

c) Die Spitzfußkomponente, sie tritt nicht so in Erscheinung wie die beiden erstgenannten Komponenten. Aber bei dem Versuch einer Endkorrektur bringt sie uns immer wieder die mangelnde Dorsalflexion im oberen Sprunggelenk zum Bewußtsein. Die Spitzfußkomponente muß als letzte angegangen werden. Bei unserem Fall ist sie noch bestehend.

Zwei Hauptarten von Klumpfüßen müssen wir unterscheiden.

1. Der angeborene und
2. der erworbene Klumpfuß.

Hier interessiert uns nur die erstere, sie ist weitaus die häufigere, nach Bessel-Hagen sind 73,8 % aller Klumpfüße angeboren.

Zwei Hauptarten der Entwicklungstheorie stehen sich gegenüber:

1. Die exogene Theorie, die eine abnorme Wirkung mechanischer Kräfte auf den anfänglich normalen Fuß annimmt.
2. Die endogene Theorie, die eine primäre, fehlerhafte Anlage des Keims oder eine Bildungshemmung anschuldigt.

Die erste Theorie, die von Hippokrates bis noch vor etwa 20 Jahren galt, ist bis auf ganz besonders gelagerte Fälle, z. B. Fixierung durch Amnionstrang verlassen. Die von Volkmann zum Beweis angeführten Drucknarben sind äußerst selten zu beobachten und werden heute als neurogene trophische Störungen betrachtet.

Heute wird der Klumpfuß als eine endogen bedingte Entwicklungshemmung erklärt. Nach Mau liegt in der Hypoplasie der Medullarplatte der Kernpunkt des aetiologischen Problems, zum Beweis führt er an, daß man häufig bei Klumpfüßen eine Entwicklungsstörung am unteren Ende der Medullarplatte eine Spina bifida aperta oder occulta findet. Die Ansicht einer endogenen Entwicklungsstörung wird weiterhin durch eine bei allen Autoren mathematisch genaue Geschlechtsgebundenheit des Leidens gestützt (66⅔ % männlich zu 33⅓ % weiblich).

Ein anderer Punkt ist das häufige Zusammentreffen mit anderen leichteren, oft auch sehr schweren Mißbildungen meist der Extremitäten, oft auch innerer Organe. Etwa bei 12,6 % aller Klumpfüßler (Isigkeit).

Ein interessanter Befund ist die verzögerte Ossifikation und Hypoplasie des Os naviculare und der Keilbeine, die ganz neue Aussichten eröffneten.

Nach W. M. Müller sind diese sekundär und bedingt durch:

1. die direkte Behinderung der Blutzufuhr infolge von Schrumpfungsprozessen, besonders der Navikulargegend,
2. die Schädigung der vom Zentralnervensystem gesteuerten Gefäßregulation und
3. durch den fehlenden trophischen Reiz der Funktion als Folge einer vollkommen veränderten Statik und Dynamik.

Die Ursachen stehen und fallen also mit der Therapie, die möglichst früh einzusetzen hat.

Der Vererbungsmodus ist noch nicht geklärt. W. M. Müller nimmt an Hand von mehreren Stammbäumen einen dominanten Erbgang an.

Fletscher stellt in 13,6 %, Isigkeit in 4,25 % Vererbung fest, beide nehmen polymeren, geschlechtsgebundenen Erbgang an.

In unserem Fall ist eine endogene Keimschädigung (Klumpfüße bei beiden Zwillingen mit anderen Leiden) anzunehmen.

Weiter liegen hier auch nach den Ausführungen Nägeldefekte, Patellardefekte, Radiusluxationen und Klumpfüße vor, die trotz

negativer Familienanamnese auf Grund meiner Untersuchungen als keimbedingte und mit großer Wahrscheinlichkeit dominante erbliche Körperfehler anzusehen sind. Alles sind Glieder einer Kette, man möchte fast sagen, einer Krankheit, die auf einer konstitutionellen Minderwertigkeit des Keimplasmas, speziell der Extremitätenanlage, zurückzuführen sind.

Eine Stütze hierzu sind die durch das Röntgenbild aufgedeckten knöchernen Fehlbildungen, auf die vor allem Max Lange als besonderes Zeichen endogener Mißbildung hingewiesen hat. Der Umstand, daß beide Zwillinge genau dieselbe Kombination von Mißbildungen haben, spricht bei Eineiigkeit für eine Keimschädigung mindestens vor der Zwillingsteilung. Also im Keimblasenstadium, wo die Zellen nach v. Verschuer noch totipotent und noch nicht differenziert sind. Es muß sich um eine Minderwertigkeit des Plasmas handeln. Nur die Frage, warum minderwertig, stände an und für sich noch offen. Eine Schädigung durch Röntgenstrahlen oder Alkohol wäre denkbar, viel wahrscheinlicher ist aber, nach den vorliegenden Untersuchungen und Beispielen aus der Literatur, eine krankhafte Anlage, die ererbt oder als Idiovariation aufgetreten ist.

Bei Zweieiigkeit wäre bei diesem gleichen Bild erst recht eine endogene, erbbedingte Ursache anzunehmen. Die Tatsache, daß in der Ascendens Mißbildungen nicht nachweisbar sind, spricht nicht gegen Annahme der Erblichkeit, da es sich um eine äußerst seltene Mißbildungskombination handelt. Es ist nicht zu erwarten, daß ein zufälliges Zusammentreffen gleichartiger Erbanlagen zum Auftreten dieser Mißbildungen in der Familie führt, es sei denn, die Vererbung wäre dominant. „Es ist deshalb durchaus möglich, daß auch isoliert auftretende Krankheitsfälle rein erblich bedingt sind" (v. Verschuer).

Die anamnestischen Fehlerquellen bei etwaiger Angst vor der Anwendung des Gesetzes zur Verhütung erbkranken Nachwuchses sind natürlich auch in Betracht zu ziehen.

Die Bekämpfung der Erbkrankheiten, vor allem der Mißbildungen, ist seit Jahrtausenden ein Problem für Familie und Staat.

Zu Urzeiten des Menschengeschlechtes, im Kampf mit Umwelt und um Nahrung konnte sich nur ein körperlich und geistig gut geformtes Individuum behaupten. Alles andere merzte sich von selber aus oder wurde ausgemerzt.

Speziell bei körperlich mißgestalteten Neugeborenen machte man sich nicht die Mühe des Aufziehens, sondern gab ihr Leben preis. „Diese Handlungen dürfen wir annehmen, auch ohne historische Beweise, da sich diese Gewohnheit sowohl auf die alten Griechen als auch auf unsere germanischen Vorfahren und andere Völker erstreckt hat." (Lenz). Besonders bekannt ist, daß die Spartaner schwächliche und mißgestaltete Kinder aussetzten. Lenz schreibt darüber: „Nach Plutarch hat der Gesetzgeber Lykurg bewußt züchterische Gesichtspunkte im Auge gehabt. Aber auch sonst wurde das Aussetzen von Kindern im klassischen Altertum vielfach geübt und war völlig straflos. Diese Sitte scheint ganz allgemein indogermanisch zu sein."

Elster: „In der indogermanischen Urzeit hatte der Hausvater das Recht, zu entscheiden, ob er seine Kinder durch Aufheben vom Boden anerkennen oder sie aussetzen wollte." Seneca schreibt: „Wir ertränken die Schwächlinge und Mißgebildeten. Es ist nicht Fanatismus, sondern Vernunft, das Tüchtige vom Untüchtigen zu sondern."

Es ist ohne weiteres verständlich, daß in diesen rauhen Zeiten der Menschengeschichte jede Mißbildung auf dem einfachsten Wege durch Kindestötung aus der Welt geschafft wurde und damit, bewußt oder unbewußt, eine Rassenauslese getrieben wurde. Durch den mit dem Christentum und anderen Religionen in engem Zusammenhang stehenden Humanitätsgedanken ist das Brauchtum der Vernichtung lebensunwerter Kinder verschwunden. Wohl aber können wir in veredelndem Sinne zum Heile der Rasse und zum Nutzen des Staates eine bewußte Auslese in Bezug auf Fortpflanzung bzw. Nichtfortpflanzung erbkranker Individuen treffen. In Anbetracht dieser Erwägungen sind die Gesetze des neuen Deutschlands zur Verhütung erbkranken Nachwuchses durch den ungefährlichen Sterilisationseingriff eine Tat von großer geschichtlicher Bedeutung. Deutschland hat vorbildlich als erstes geschlossenes Staatswesen für die Erbgesundheit seines Volkes diese Gesetze geschaffen.

Das Gesetz zur Verhütung erbkranken Nachwuchses lautet: „Wer erbkrank ist, kann durch chirurgischen Eingriff unfruchtbar gemacht werden, wenn nach den Erfahrungen der ärztlichen Wissenschaft mit großer Wahrscheinlichkeit zu erwarten ist, daß seine Nachkommen an schweren körperlichen oder geistigen Erbschäden leiden werden." Der uns hier interessierende Absatz § 1, Ziff. 8, über körperliche Mißbildungen heißt: „Erbkrank im Sinne dieses Gesetzes ist, wer an einer schweren körperlichen Mißbildung leidet."

Gütt-Rüdin-Ruttke erläutern in ihrem Kommentar zum Sterilisationsgesetz diesen Absatz:

„In der Hauptsache tatsächlich sichtbare, stationäre, bleibende, auffällige, angeborene oder sich im Laufe des jugendlichen Lebens entwickelnde erbliche und mehr oder weniger stark funktionsbehindernde Abweichungen von der Norm, die einseitig oder symmetrisch sein können, und die von der normalen Körpergestalt und Organausprägung in erheblichem Grad abweichen."

Neben vielen anderen Mißbildungen ist z. B. der erbliche Klumpfuß als gegebenenfalls in Betracht kommend angeführt.

Das Hauptgewicht bei der Beurteilung eines angeborenen Körperfehlers, ob er unter das Gesetz fällt oder nicht, ist auf das Ausmaß der Vererbungsgefahr dieses Leidens zu legen. Nach dem Sinne des Gesetzes darf man bei der Beurteilung der Schwere des Zustandes sicherlich nicht den Zustand nach einer korrigierenden Operation, z. B. Klumpfuß, zugrundelegen, sondern den Urzustand. W. Weygandt möchte dererlei Mißbildungen, z. B. kongenitale Hüftgelenksluxationen, als reparabel nicht unter das Gesetz fallend wissen. Ihm

kann man entgegenhalten, daß eine restitutio ad integrum nicht immer gewährleistet ist, außerdem Familie und Staat durch Operation nur belastet werden.

Ist der erbliche Klumpfuß als alleinige Erbkrankheit aufgetreten, so ist die Entscheidung, ob hier das Gesetz am Platze ist oder nicht, außerordentlich schwer. Die Meinungen der Gutachter sind hier sehr zurückhaltend.

Sauerbruch erklärte auf der Sitzung der Berliner Chirurgischen Gesellschaft vom 12. XII. 34: „Bei einzelnen chirurgischen Erbleiden, wie z. B. dem Klumpfuß, werden wir mit der Sterilisation zurückhaltend sein, mit Rücksicht darauf, daß sie den Träger von gesellschaftlicher Vollwertigkeit nicht ausschließen."

Mau fordert den Nachweis familiären Auftretens, wobei bei besonders geistiger Begabung noch Ausnahmen zulässig erscheinen könnten.

Max Lange verlangt, bevor man einen Klumpfuß als ererbt entstanden erklärt, den Nachweis des familiären Vorkommens der Deformität, und zweitens das Zusammentreffen der Klumpfüße mit anderen Mißbildungen, deren Entstehung als wahrscheinlich endogen bekannt ist. Für diesen Fall sei es unnötig, den Nachweis der Vererbung im einzelnen Fall zu erbringen.

Ebenso weist Birkenfeld darauf hin, daß es vermutlich bei chirurgischen Erbleiden nicht so sehr darauf hinauslaufen wird, einzelne krankhafte Erbanlagen von der Weitervererbung auszuschließen, als vielmehr Systemerkrankungen von Organgruppen und die Kombination mehrerer krankhafter Erbanlagen zu erfassen, z. B. Klumpfuß mit Spina bifida.

Kreuz hält die Sterilisation von Klumpfüßlern nicht für angebracht. Dagegen ist die Einführung einer Untersuchungs- und Behandlungspflicht für Säuglinge erbkranker und erbverdächtiger Herkunft zu verlangen. Alle Eltern, die ein Kind mit typischer Deformität erzeugen, sind auf die Gefahr der Weiterverbreitung und auf die Möglichkeit aufmerksam zu machen, daß auch das nächste Kind eine Deformität mit auf die Welt bringen kann. Wird auch das zweite Kind mit einer Deformität geboren, so sind die Voraussetzungen für eine Sterilisation gegeben.

Ueber die anderen Deformitäten von Ellenbogen-, Hand- und Kniegelenk liegt in Bezug auf diese Fragen noch keine Literatur vor.

Zusammenfassend möchte ich sagen, daß das Gesetz zur Verhütung erbkranken Nachwuchses in diesem Falle durchaus in Anwendung gebracht werden kann, aber wohl noch nicht gebracht werden muß. Ich erinnere daran, daß Erbkranke freiwilligen Antrag auf Sterilisation stellen können. Sollten sich bei einem Kinde der Zwillingsbrüder Mißbildungen auch leichterer Art zeigen, muß dagegen eine weitere Zeugung und Vererbung unmöglich gemacht werden. Die Gefahr des Weiterverschleppens durch phänotypische Gesunde,

aber genotypische Kranke ist nach den Ausführungen bei dem zu erwartenden dominanten Erbgang wohl nicht vorhanden.

Schließlich steht die Beurteilung der Schwere der Mißbildung nicht in dem Belieben des einzelnen Arztes, sondern das Erbgesundheitsgericht entscheidet über diesen Punkt.

Zusammenfassung.

Es wurde ein Fall von multiplen Mißbildungen an den Extremitäten bei Zwillingen beschrieben: Nägeldefekte, Radiusluxationen, Klumpfüße, Hypoplasie und Luxation der Kniescheibe beiderseits, bei beiden das gleiche Bild zeigend.

Die Untersuchungen erstreckten sich auf den äußeren Befund bei beiden und Röntgenbilder bei dem einen. Die Familienforschung war auf anamnestische Angaben angewiesen und war negativ.

Die Zwillinge wurden als eineiige erkannt.

Die Aetiologie der einzelnen Leiden und der Erbgang wurden untersucht, ähnliche Beispiele aus der Literatur gebracht. Das Leiden wurde als endogen bedingt und wahrscheinlich dominant vererbbar angesehen.

Die Beziehungen zum Gesetz zur Verhütung erbkranken Nachwuchses wurden angeführt. Eine Unfruchtbarmachung wurde vorläufig nicht als unbedingt nötig erkannt.

Zum Schluß der Arbeit möchte ich Herrn Geheimrat Jamin für die Ueberlassung des Themas und wertvolle Anregung meinen herzlichsten Dank aussprechen.

Literaturverzeichnis.

Bagg, H.: an experimental study concerning the etiology of certain defekts of the limbs. Referat vom Stettiner Zentralorgan für die gesamte Chirurgie. Bd. 48.

Baur-Fischer-Lenz: Menschliche Erblichkeitslehre. Lehmann 1936.

Bessel-Hagen: Pathologie und Therapie des Klumpfußes. Heidelberg 1889.

Bogen: Ueber familiäre Luxation und Kleinheit der Patella. Zeitschr. f. orthop. Chirurgie, Bd. 16.

Corning, H.: Entwicklungsgeschichte. 1925.

Elster: Sozialbiologie, Bevölkerungswissenschaft und Gesellschaftshygiene.

Falk, E.: Ueber die kausale Genese embryonaler Mißbildungen. Zeitschr. f. Geburtshilfe u. Gyn. 1922.

Fletscher: Ueber Erblichkeit des angeborenen Klumpfußes. Arch. f. Rassenhygiene. Bd. 14.

Genz, A.: Die Patella und ihre angeborenen und erworbenen Veränderungen. Diss. Berlin 1928.

Gütt-Rüdin-Ruttke: Zur Verhütung erbkranken Nachwuchses. München 1934.

Heller, J.: Die Krankheiten der Nägel, 1927.

Hoffa: Lehrbuch der Frakturen und Luxationen. Würzburg 1896.

— Orthopädische Chirurgie. Stuttgart 1921.

Isigkeit: Ueber die Erblichkeit des angeborenen Klumpfußes. Diss. Berlin 1927.

Joachimsthal: Die angeborenen Hüftverrenkungen als Teilerscheinung anderer angeborener Anomalien. Zeitschr. f. orthopäd. Chirurgie.

Kreuz: Deutsche Medizin. Wochenschrift 1933.

Künne: Die Kombination der „angeborenen" Luxation des Radiusköpfchens mit Little'scher Krankheit. Zeitschr. f. orthop. Chirurgie. 1913.

Lange: Erbbiologie der angeborenen Körperfehler. Stuttgart 1935.

Mau: Aetiologie des Klumpfußes. Zentralorgan f. d. ges. Chirurgie, Bd. 73.

Mayr, J.: Lehrbuch der Haut- und Geschlechtskrankheiten.

Müller, W. M.: Die normale und pathologische Physiologie des Knochens. Leipzig.

— Zur Aetiologie des angeborenen Klumpfußes. Zeitschr. f. orthop. Chirurgie, Bd. 64.

Münter: Kongenitale Luxation des Radiusköpfchens mit Vererbung. Diss. Erlangen 1898.

Nigst, P.: Ueber kongenitale Mißbildungen des Extremitätenskeletts. Schweizer Med. Wochenschrift, 1927.

Pott, R.: Ein Beitrag zu den symmetrischen Mißbildungen der Finger und Zehen. Jahrb. d. Kinderheilk., 1884.

Prange, F.: Die Gynaekomastie des Mannes und ihre Beziehungen zur Gesamtkonstitution. Arch. f. Frauenkunde, Bd. 12.

Rosenkranz, E.: Ueber kongenitale Kontraktur der Extremitäten, 1905.

Rubin: Congenital absense of patellae and other patellar anomalies in three members of same family. Ref. im Zentralblatt für Chirurgie, Bd. 42.

Schilling, A.: Ein Beitrag zur Erblichkeit der angeborenen Kniescheibenverrenkung. Diss. Münster 1929.

Schwalbe: Die Morphologie der Mißbildungen des Menschen und der Tiere. Jena 1906.

Sieber, H.: Ein Fall von Patella- und Radiusluxation. Münchener Med. Wochenschrift, 1925.

Siemens, H. W.: Die Zwillingspathologie. Berlin 1924.

Tschatscheff: Zwei Fälle mit seltenen angeborenen Mißbildungen an beiden Ellenbogengelenken. Diss. München 1930.

v. Verschuer: Erblichkeit eineiiger Zwillinge, Klin. Wochenschr., 5. Jahrg.

— Erbpathologie, 1934.

— Erblehre des Menschen: in Volk und Wissen, Bd. 2.

Weygandt: Lehrbuch der Nerven- und Geisteskrankheiten, Halle 1935.

Wilhelm: Der Klumpfuß. Deutsche Zeitschr. f. Chirurgie, Bd. 41.

Wuth: Ueber angeborenen Mangel, sowie Herkunft und Zweck der Kniescheibe. Arch. f. klin. Chirurgie, Bd. 58.

Lebenslauf.

Ich, Wolfgang Müller-Meernach, wurde am 8. August 1911 zu Hongkong (China) als Sohn des Sanitätsrats Dr. Müller-Meernach und seiner Ehefrau Anna geb. Jahn geboren. Nach drei Jahren Volksschule in Merseburg und Bad Kösen besuchte ich das Realgymnasium in Saalfeld/Saale. Nach Ablegen der Reifeprüfung im Herbst 1930 bezog ich die Universität Heidelberg und bestand dort die ärztliche Vorprüfung im Mai 1934. Nachdem ich ein Semester in Königsberg gehört hatte, studierte ich die weiteren klinischen Semester in Erlangen. Am 15. 11. 1936 bestand ich dort mein Staatsexamen. Jetzt bin ich Medizinalpraktikant am Städt. Krankenhaus Saalfeld (Saale).